

FACULTÉ DE MEDECINE DE PARIS

ANNÉE 1961

THÈSE

N°

68

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'UNIVERSITÉ)

PAR

Naïm KHALILI

Né en 1924 à KERMANCHAH (Iran)

présentée et soutenue publiquement le

**LE MEGACOLON CONGENITAL
ET SON TRAITEMENT CHIRURGICAL**

Président : Monsieur M. FEVRE (Professeur)

D. P. TAIB

8, Rue Casimir-Delavigne
PARIS-VI°

1961

2

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

--:-

Année 1961

N°

T H E S E

pour le

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Université)

par

Naïm KHALILI

Né en 1924 à Kermanschah (Iran)

--:-

Présentée et soutenue publiquement
le

--:-

LE MEGACOLON CONGENITAL
ET SON TRAITEMENT CHIRURGICAL

--:-

Président : Monsieur M. FEVRE (Professeur)

--:-

D.P. TAIB
8, rue Casimir-Delavigne
PARIS
1961.



PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. AUBIN (A), BENARD (H), BROCC (P), BULLIARD (H),
 CADENAT (F), CHABROL (E), CHAMPY (C), CHEVALLIER (P),
 DEBRE (R), DONZELOT (E), GASTINEL (P), GUILLAIN (G),
 HALPHEN (E), HARVIER (P), HAZARD (R), HEUYER (G),
 LANTUEJOUL (P), LAROCHE (G), LAUBRY (C), LEVY-SOLAL (E),
 LHERMITTE (J), LIAN (C), LOEPER (M), MARION (G),
 MATHIEU (P), MOCQUOT (P), MONDOR (H), MONOD (R),
 MOREAU (R), MULON (P), OLIVIER (E), RICHET (C),
 STROHL (A), TANON (L), VELTER (E).

DOYEN	Léon BINET
	Membre de l'Institut
ASSEESSEUR	Jean VERNE

I.- PROFESSEURS

	MM.
Anatomie	CORDIER (G)
Anatomie (Ch. à titre personnel)	DELMAS (A)
Anatomie pathologique	DELARUE (J)
Anesthésiologie	BAUMANN (J)
Bacteriologie	FASQUELLE (R)
Biochimie médicale	JAYLE (M.F.)
Biologie appliquée à l'Education physique et aux Sports	CHAILLEY-BERT (P)
Biologie médicale	FAUVERT (R)
Cancérologie médicale et sociale	BERNARD (J)
Clinique carcinologique	REDON (H)
Clinique cardiologique	MOUQUIN (M)
(Beaujon	SICARD (A)
(Cochin	QUENU (J)
Cliniques chirur- (Hôtel-Dieu	
gicales (Saint-Antoine	GOSSET (J)
(Salpêtrière	MOULONGUET (P)
Clinique de chirurgie infantile et orthopédique	FEVRE (M)
Clinique chirurgicale orthopé- dique et réparatrice	MERLE d'AUBIGNE (R)
Clinique de chirurgie cardio- vasculaire	de GAUDART d'ALLAINES
Clinique de chirurgie pleuro- pulmonaire	MATHEY (J)
Clinique endocrinologique	DECOURT (J)
Clinique génétique médicale	LAMY (M)
Clinique gynécologique	FUNCK-BRENTANO (P)
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	DEGOS (R)
Clinique des maladies des enfants	CATHALA (J)

Clinique des maladies infectieuses	MOLLARET (P)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale	DELAY (J)
Clinique des maladies métaboli- ques	HAMBURGER (J)
Clinique des maladies du sang	MARCHAL (G)
Clinique des maladies du système nerveux	ALAJOUANINE (T)
	(Broussais GENNES (L. de)
	(Cochin JUSTIN-BESANCON (L)
	(Hôtel-Dieu BARIETY (M)
Cliniques médicales	(Lariboisière SOULIE (P)
	(Pitié DREYFUS (G)
	(St-Antoine KOURILSKY (R)
Clinique médicale d'hydrologie thérap. et climatologie	DEBRAY (C)
Clinique médicale propédeutique	PASTEUR VALLERY-RADOT
Clinique médico-sociale du dia- bète sucré et des maladies de la nutrition	DEROT (M)
Clinique de neuro-chirurgie	PETIT-DUTAILLIS (D)
	(Baudelocque LACOMME (M)
Cliniques	(Port-Royal N...
obstétricales	(Tarnier VARANGOT (J)
Clinique ophtalmologique	RENARD (G)
Clinique oto-rhino-laryngologique	AUBRY (M)
Clinique de pédiatrie sociale	MARIE (J)
Clinique de pneumo-phtisiologie	BERNARD (E)
Clinique psychiatrique infantile	MICHAUX (L)
Clinique de puériculture	LELONG (M)
Clinique de rhumatologie médicale et sociale	COSTE (F)
Clinique stomatologique	DECHAUME (M)
Clinique therap.chirurgicale	SENEQUE (J)
Clinique therap.médicale	LEMAIRE (A)
Clinique urologique	FEY (B)
Electrophysiologie médicale	DJOURNO (A)
Embryologie	GIROUD (A)
Histoire de la médecine et de la chirurgie	N...
Histologie	VERNE (J)
Hygiène des collectivités (oh. à t.pers.)	DEPARIS
Hygiène et clinique de la pre- mière enfance	TURPIN (R)
Hygiène et médecine préventive	JOANNON (P)
Médecine du Travail	DESOILLE (H)

	MM.
Médecine légale	PIEDELIEVRE (R)
Parasitologie	GALLIARD (H)
Pathologie chirurgicale	COUVELAIRE (R)
Pathologie exotique	LAVIER (G)
Pathologie expérimentale et comparée	LENEGRE (J)
Pathologie humorale et immunolo- gie expérimentale ch. à t.pers.	MERKLEN (F.P)
Pathologie médicale	N...
Pathologie et therap.générales	GARCIN (R)
Pharmacologie et matière médicale	CHEYMOL (J)
Physiologie	BINET (L)
Physiologie (ch. à t.pers.)	BARGETON (D)
Physique médicale	DOGNON (A)
Radiologie médicale	DESGREZ (H)
Technique chirurgicale	PATEL (J)
Thérapeutique	BROUET (G)

II.- PROFESSEURS SANS CHAIRE, PROFESSEURS AGREGES ET MAITRES DE CONFERENCES-AGREGES

	MM.
Anatomie	(CABROL (C) (COUINAUD (C) (OLIVIER (G) (GAUTHIER-VILLARS (Melle P) pr.s.ch. (BUSSE (F)
Anatomie pathologique	(GOUYGOU (Ch) (ORCEL (L) (PAILLAS (J) (VOURC'H (G)
Anesthésiologie	(NEVOT (A) pr.s.ch. (BARBIER (P)
Bactériologie	(CHRISTOL (D) (TOURNIER (P) (DESGREZ (P) pr.s.ch.
Biochimie médicale	(POLONOVSKI (J) m.conf. (SCHAPIRA (G) m.conf.
Biologie médicale	(BOURLIERE (F) m.conf. (DENOIX (P)
Carcinologie	(MATHE (G)
Dermato-Syphiligraphie	DUPERRAT (B)
Electro-radiologie	LEDOUX-LEBARD (G)
Embryologie	TUCHMANN-DUPLESSIS (H)
Hématologie	(BILSKI-PASQUIER (G) (DAUSSET (J) (COUJARD (R) pr.s.ch.
Histologie	(MAROIS (M) (RACADOT (J)

	MM.
Hydrologie	CORNET (A)
Hygiène	(BOYER (J) pr.s.ch.
	(CORRE-HURST (Mme L)
Maladies infectieuses	(BASTIN (R)
	(DUPONT (V)
	(DEROBERT (L) pr.s.ch.
Médecine légale	(HADENGUE (A)
	(FOURNIER (E)
	(GUENIOT (M)
Médecine du travail	ALBAHARY (C)
Neuro-chirurgie	DAVID (M)
Neurologie	LHERMITTE (F)
	(GRANJON (A)
	(HERVET (E)
	(LE LORIER (G)
Obstétrique	(MORIN (P)
	(MUSSET (R)
	(ROBEY (M)
	(THOYER-ROZAT (J)
Ophthalmologie	(BREGEAT (P)
	(SARAUX (H)
Orthopédie	(JUDET (R)
	(RAMADIER (J)
Oto-rhino-laryngologie	DEBAIN (J)
Parasitologie	(BRUMPT (L.C) pr.s.ch.
	CHABAUD (A)
	BARCAT (J)
	BINET (J.P.)
	CAUCHOIX (J)
	CHATELIN (C.L.)
	DUBOST (Ch)
	DUBOST (Cl)
	FAUREL (J)
Pathologie chirurgicale	FLABEAU (F)
	GERMAIN (A)
	LAURENCE (G) agr.pers.
	LORTAT-JACOB (J.L)
	(LOYGUE (J)
	MERCADIER
	PERROTIN (J)
	ROBERT (H)
	(THOMERET (G)
Pathologie exotique	SCHNEIDER (J)
	(CROSNIER (J)
Pathologie expérimentale	(HARTMANN (L)
	(LOEPER (J)
	(MAURICE (J)

	MM.
Pathologie expérimentale	(PLAS (F)
	(RICHET (G)
	(AUSSANNAIRE (M)
	(BOUR (H)
	(BOUVIER (J)
	(BOUVRAIN (Y)
	(BRICAIRE (H)
	(BRISSAUD (H)
	(BROCARD (H)
	(EUGE (A)
	(CASTAIGNE (P) m.conf.
Pathologie médicale	(CATINAT (J)
	(CONTAMIN (F)
	(COURY (C)
	(FREZAL (J)
	(HOUSSET (E)
	(LAROCHÉ (Cl)
	(LESOBRE (R)
	(MACREZ (C)
	(NICK (J)
	(PEQUIGNOT (H)m.conf.
	(ROYER (P)
	(WOLFROMM (R)
	(JOSEPH (R)
	(MANDE (R)
Pédiatrie-Puériculture	(MOZZICONACCI (P)
	(POLONOVSKI (C)
	(ROSSIER (A)
	(LEVY (Melle J)pr.s.ch.
Pharmacologie	(BOISSIER (J)
	(LECHAT (P)
	(PARROT (J)pr.s.ch.
Physiologie	(DEJOURS (P)
	(GOUGEROT (L)m.conf.
Physique médicale	(KELLERSHON
Pneumo-phthisiologie	(KFEIS (B)
Psychiatrie	(PICHOT (P)
Psychiatrie infantile	(DUCHE (D)
Rhumatologie	(DELBARRE (F)
	(CERNEA (P)
Stomatologie	(CHAPUT (Mme A)m.c.agr.
	(GRELLET (M)
	(CHASSAGNE (P)
Thérapeutique	(LAMOTTE (M)
Urologie	(QUENU (L)

III - PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGREGES CHARGES DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE à titre permanent

MM.

MM.

Clinique chirg.	(ABOULKER (P)	Clinique neuro-	
	(AMELINE (A)	rhumatol.	SEZE (S.de)
	(HUGUIER (J)		(GRASSET (J)
	(LEGER (L)		(LEPAGE (F)
	(OLIVIER (C)	Clinique obsté-	(MAYER (M)
Clinique médicale	(PADOVANI (P)	tricale	(MERGER (P)
	(POILLEUX (F)		(RAVINA (J)
	(ROUX (M)	Clinique oph-	(DESVIGNES (P)
	(VERNE (J.M.)	talmologique	(OFFRET (G)
	(HAGUENEAU (J)	Clinique oto-	
	pr.s.ch.	rhino-laryng.	MADURO (R)
	(BOUDIN (G)	Clinique pédi-	
	(CONTE (M)	trique et pué-	
	(DOMART (A)	riculture	LAPLANE (R)
	(MILLIEZ (P)	Clinique psy-	
	(PERRAULT (M)	chiatrique	BARUK (H)
	(RAMBERT (P)	Clinique uro-	
	(THIEFFRY (S)	logique	KUSS (R)
	(TURIAF (J)		

IV - PROFESSEURS DETACHES DANS LES UNIVERSITES ETRANGERES

Bactériologie MM. HAUDUROY (P) pr.s.ch.
 Biochimie médicale ETTORI (J) pr.à t.pe
 Pathologie chirurgicale RUDLER (J) pr.s.ch.

Secrétaire général de la Faculté M. LENA (J)
 Secrétaires Mme BEURLAND (H), Melle CHAINTREUIL (G)
 Melle HURE (A)

Conservateur, chargé de la direction
 de la Bibliothèque M.le Dr HAHN (A)
 Conservateurs Melles DUMAITRE (P), GOICHON (A.M)
 Bibliothécaires Mme CONTET (J), Melles LAURENT (H)
 LE NOIR (G), QUIEVREUX (E)

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole
 a arrêté que les opinions émises dans les disserta-
 tions qui lui seront présentées, doivent être consi-
 dérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend
 leur donner aucune approbation ni improbation.

A mes chers Parents,

En témoignage de mon
affection et de ma
reconnaissance.

A mes Frères et Soeurs et

à mes Beaux-Frères et Belles-Soeurs,

A ma Famille,

A tous mes Amis.

A Monsieur le Professeur M. FEVRE

Professeur de Clinique Chirurgicale
infantile et d'Orthopédie à la
Faculté de Médecine de Paris,
Membre de l'Académie de Chirurgie,
Commandeur de la Légion d'Honneur,

Qui nous a fait le grand
honneur d'accepter la
présidence de notre thèse.

Avec nos sentiments de
déférente gratitude.

A mes Maîtres de l'Ecole de Médecine
de Tours,

A mes Maîtres de la Faculté de Médecine
et des Hôpitaux de Paris,

Hommage respectueux.

A Messieurs les Membres de
mon Jury de Thèse.

LE MEGACOLON CONGENITAL
ET SON TRAITEMENT CHIRURGICAL

-:-

I - INTRODUCTION

-:-

Aussi longtemps que le mégacôlon congénital a été considéré comme la dilatation d'une partie plus ou moins étendue du côlon, lésion anatomique pure, organique, son traitement n'a connu que des déboires, car il ne pouvait consister qu'en l'ablation de la portion dilatée, intervention mutilante et aux effets incomplets.

HIRSCHPRUNG, en effet, en 1886, décrivait la maladie qui porte son nom en ces termes : dilatation d'une partie plus ou moins étendue du gros intestin avec épaississement de la musculature, accompagnée de constipation opiniâtre, de distension énorme de l'abdomen, de stase fécale et de stercorémie. On l'observe dans la première enfance. Le mégacôlon serait congénital pour HIRSCHPRUNG ; actuellement, (GARNIER 1899) on en fait plutôt une lésion acquise, secondaire à un obstacle que l'hypertrophie musculaire essaie de forcer (dolichocôlon avec plicature et occlusion, spasme du sphincter anal, etc...)

La résection de l'anse dilatée n'a donné que des résultats éloignés décevants, au prix d'une mortalité opératoire très élevée.

C'est à LERICHE que l'on doit l'introduction d'une notion nouvelle qui allait bouleverser à échéance les principes thérapeutiques du mégacôlon. Mettant en évidence le rôle primordial de l'innervation extrinsèque de l'intestin terminal, LERICHE reléguait ainsi au second plan la lésion anatomique elle-même, devenue non pas la cause de la maladie, mais la conséquence d'une hypertonie sympathique. Aussi furent tentées les infiltrations et les résections sympathiques qui, sans danger, ont pu compter des succès, mais uniquement dans le mégacôlon de l'adolescent et de l'adulte.

Quant à la forme congénitale, la maladie de HIRSCHPRUNG authentique, elle ne bénéficiait pas de ces interventions sympathiques. Car dès 1938, ROBERTSON et KERNOHAN avaient décrit dans le segment intestinal sous-jacent au mégacôlon congénital une diminution du calibre recto-sigmoïdien et surtout une absence des ganglions parasympathiques. ETZEL, en 1939, confirmait ces données, en montrant que l'agénésie des terminaisons du parasympathique aboutit à la même conséquence que l'hypertonie sympathique. Le mégacôlon congénital sus-jacent à une achalasie du defilé recto-sigmoïdien se plaçait alors comme l'homologue du méga-oesophage, conséquence de l'achalasie du cardia. Ces faits devaient logiquement aboutir, en 1948, à une application pratique proposée par SWENSON et BILL : la résection non plus de l'anse dilatée, mais du segment recto-colique sous-jacent à elle, ce qui assurait un résultat thérapeutique définitif parce que fonctionnel physiologique.

On pouvait donc penser qu'avec l'opération

de SWENSON et BILL, un point final était mis au traitement chirurgical du mégacôlon congénital. Il n'en est rien, d'abord parce que l'intervention ne s'applique pas à tous les cas, des variétés anatomopathologiques lui échappent, nous le verrons ; ensuite parce que malgré une forte proportion de succès, il reste encore des échecs. Enfin, sans doute, c'est le propre du chercheur, du clinicien, du chirurgien, du physiologiste, de tenter d'améliorer encore et toujours les résultats d'une technique. Et après une dizaine d'années d'application quasi-généralisée de l'opération de SWENSON-BILL au mégacôlon congénital, nous voyons apparaître des techniques nouvelles, simplifiées, justifiées, et dont les résultats paraissent pleins de promesses, comme c'est le cas pour l'abaissement rétro-rectal et transanal du côlon.

Ce perpétuel remaniement des conceptions et des techniques est la condition même de la progression de la chirurgie. C'est pourquoi notre exposé ne marquera sans doute qu'un moment de cette évolution vers le mieux ; mais ce moment nous a paru bien situé, parce qu'il bénéficie du recul suffisant pour juger des résultats éloignés et statistiques de l'opération de SWENSON, et qu'il permet d'envisager les perspectives offertes par les nouvelles techniques.

Maladie liée, par conséquent, à la réduction ou à l'absence des cellules ganglionnaires, neurones effecteurs des plexus innervant la paroi intestinale, maladie dite parfois "dystonie aganglionnaire", (G. LAURENCE), nous en verrons les aspects essentiels, ses variétés donnant lieu à des clas-

sifications, ses particularités anatomo-physiopathologiques, son tableau clinique, les éléments cliniques, radiologiques et histologiques de son diagnostic, enfin son traitement chirurgical, dont nous verrons les différentes modalités techniques et leurs résultats.

II - CLASSIFICATION

- 3 -

Trois variétés de mégacôlon doivent être distinguées, afin de situer exactement la forme qui nous occupe, et qui a été décrite comme étant la maladie de HIRSCHPRUNG :

- les mégacôlons secondaires, en particulier provoqués par les atrésies du rectum ; le traitement de la lésion causale entraîne leur rétrocession ;
- les mégacôlons fonctionnels idiopathiques, qui intéressent la totalité de l'intestin, et qui sont justiciables des traitements médicaux ;
- les mégacôlons relevant de la maladie de HIRSCHPRUNG enfin, dans lesquels le segment malade, privé du plexus nerveux d'Auerbach, est immédiatement sous-jacent à la zone dilatée. C'est dans cette dernière variété que les techniques chirurgicales, les interventions sympathiques donnant une forte proportion d'échecs ont été préconisées, technique de SWENSON, recto-sigmoïdectomie.

A l'intérieur de la maladie de HIRSCHPRUNG, des distinctions ont été faites ; car à la forme classique du mégacôlon infantile, on a appris ces dernières années à ajouter le mégacôlon du nouveau-né, avec retard de

l'évacuation du meconium, distension abdominale, vomissements précoces.

Dans un récent rapport, LAURENCE insiste sur le critère fourni par la disparition des cellules ganglionnaires dans les plexus intra-muraux, et retient comme plus exacte l'expression : dystonie aganglionnaire ; le mégacôlon n'est alors que le symptôme des formes tolérées de la maladie. Mais il était nécessaire de considérer le stade pré-mégacolique de la maladie, le mégacôlon correspondant, dans la seconde enfance et dans l'adolescence, "la forme atteinte par une minorité de dystoniques heureux ou résistants". Le vrai problème thérapeutique se pose donc dès la naissance, et c'est un nouveau chapitre de chirurgie néonatale qui s'ouvre depuis que l'on sait diagnostiquer la maladie de HIRSCHPRUNG avant la constitution du mégacôlon.

Pour que cette affection existe, il faut donc une absence de ganglions à partir de l'anus, sur le rectum et le sigmoïde, avec terminaison par une zone de transition de quelques centimètres seulement. La notion de dystonie aganglionnaire permet donc d'éloigner de la maladie de HIRSCHPRUNG :

- Les mégacôlons fonctionnels ou idiopathiques, dans lesquels on trouve un facteur psychique, et à l'origine, de petites lésions douloureuses de la région anale ; on trouve un rectum dilaté, encombré de matières fécales, l'anus est sale, souillé, ainsi que les vêtements. Le traitement est ici médical ;

- Les mégacôlons organiques, symptomatiques ou secondaires, se formant en amont d'un obsta-

cle organique, rétrécissement, cicatrice, anomalies d'abouchement, tumeur.

A la naissance, si la dystonie aganglionnaire existe déjà, sa conséquence, le mégacôlon, est rarement présente, puisque des statistiques récentes parlent de 1 cas sur 1.000 ou sur 2.000 (BODIAN, LAURENCE) ; en réalité, les formes néonatales sont souvent méconnues, parce qu'elles se confondent avec les occlusions néonatales d'autres étiologies ; elles peuvent prendre des aspects trompeurs, diarrhéiques, colitiques, avec infection respiratoire surajoutée. Ajoutons que la dystonie aganglionnaire frappe généralement quatre garçons pour une fille, et qu'elle affecte une répartition familiale évidente dans 10 pour cent des cas environ.

Le problème est donc de nos jours posé de façon différente de ce qu'il était il y a quelques années encore, où l'on cherchait à combattre la dilatation colique, le mégacôlon constitué, qui représentait - à tort, la suite l'a prouvé - la maladie. Actuellement, c'est la cause de la dilatation, et souvent avant même que cette dilatation ne se produise, que l'on cherche à supprimer. Anatomophysiopathologie, pathogénie, donc diagnostic et traitement, s'en trouvent profondément modifiés.

.III - ETUDE ANATOMOPHYSIOPATHOLOGIQUE

-:-

La zone aganglionnaire occupe généralement le rectum à partir de l'anūs, pour cesser brusquement au bout de deux ou trois centimètres, cependant dans quelques cas, cette disposition est différente. BOURDEIX a trouvé la zone achalasique siégeant, de façon exceptionnelle, à l'union du cōlon descendant et du sigmoïde. L'absence des plexus d'Auerbach au niveau de l'anse sigmoïde confirme, dit cet auteur, les théories admises actuellement.

SWENSON et FISHER ont trouvé, sur 150 mégacôlons, trois fois une absence totale de plexus d'Auerbach, absence intéressant la totalité du cōlon ; la dilatation porte alors sur le grêle et l'on comprend que l'intervention limitée à la charnière recto-sigmoïdienne soit illogique dans de tels cas.

Mais rappelons brièvement l'innervation intestinale normale et ses anomalies en cas de dystonie aganglionnaire :

La motricité intestinale, colique en particulier, est assurée par les cellules ganglionnaires, les neurones effecteurs qui siègent entre les couches longitudinales et circulaires des fibres lisses des tuniques.

Les neurones moteurs sont normalement très nombreux, formant une couche continue, un plexus dit myentérique ou d'Auerbach. Ils reçoivent des fibres parasympathiques pré-ganglionnaires provenant en amont du vague, en aval du nerf pelvien ; et des fibres issues de cellules sensibles et constituant également les plexus. Histologiquement, on a pu constater la présence des éléments moteurs, des éléments sensitifs, et un feutrage fibrillaire dense qui les unit : ce qui forme un système viscéral moteur et sensitif percevant des incitations locales, coordonnant les contractions péristaltiques donc la régulation nerveuse est par conséquent locale, autonome. Mais s'il existe une autonomie fonctionnelle, il n'existe pas forcément une autonomie trophique, et isolé du nerf pelvien, tout le segment intestinal voit ses neurones effecteurs s'altérer puis disparaître. "Le plexus d'Auerbach est donc à la fois très indépendant pour fonctionner et très dépendant pour vivre".

Dans les conditions pathologiques qui nous occupent, la dystonie est tolérée, et entraîne la constitution du mégacôlon. A la suite d'un segment rectosigmoïdien étroit, normal, on trouve un segment sigmoïdocolique dilaté, et cela d'autant plus que l'évolution est plus prolongée. L'hypertrophie intéresse les parois en longueur, en largeur, en épaisseur avec formation de fécalomes volumineux, altération, voire ulcération de la muqueuse. Généralement l'atteinte morphologique et l'atteinte dystonique correspondent, c'est-à-dire que le passage entre le côlon normal et le côlon dystonique trouve sa jonction entre le segment dilaté et le segment normal ; mais souvent la dilata-

tion dépasse de quelques centimètres la zone aganglionnaire, ce qui est on le conçoit, primordial aussi bien du point de vue physiopathologique que chirurgical.

L'examen microscopique permet de constater que la lésion est en somme négative, puisqu'elle consiste, sur la coupe longitudinale de la paroi recto-sigmoïdienne en une absence totale de cellule ganglionnaire, d'amas de neurones, de fibrilles de feutrage : à la place du plexus, on ne trouve que des fibres nerveuses d'épaisseur variable.

Quant à la répartition de ces zones de disparition des plexus d'Auerbach, elle est variable ; et si dans 90 p.cent des cas elle se limite au rectum, à la jonction recto-sigmoïdienne et à une partie de l'anse sigmoïde, on trouve exceptionnellement des dystonies aganglionnaires pratiquement généralisées à tout le côlon (2 p.cent des cas).

La constance de l'atteinte du segment rectal a permis, nous y reviendrons, de mettre au point une technique de diagnostic utilisant la biopsie rectale autorisant de conclure à l'absence de cellules ganglionnaires, donc à la dystonie aganglionnaire.

IV - ETUDE CLINIQUE

-:-

Il faut évidemment distinguer entre dystonie aganglionnaire néonatale, et mégacôlons constitués, de la seconde enfance et de l'adolescence. Pendant longtemps, seules ces deuxièmes formes étaient connues. Quant aux formes initiales, ou bien elles étaient bien tolérées, et n'apparaissaient à l'observateur qu'après constitution du mégacôlon, - ce sont les dystoniques heureux et résistants dont parle G. LAURENCE, - ou bien le nouveau-né présentait un tableau d'occlusion dont on ne reconnaissait pas la cause, qui emportait l'enfant, à moins qu'il ne survive à une intervention palliative, iléostomie, colostomie.

A la naissance, SWENSON admet que la dystonie aganglionnaire est une cause fréquente d'occlusions néonatales, puisqu'il en a observé 24 cas pour 100 atrésies iléales. L'évolution spontanée est rapidement mortelle, puisque sur 85 cas de SWENSON, 46 seulement étaient encore en vie à l'âge de six mois dont 36 grâce à une colostomie et 3 grâce à une iléostomie.

Donc il faut compter avec une mortalité de 70 p.cent dans les six premiers mois de la vie d'un enfant né atteint de dystonie

aganglionnaire.

Pour chaque cas considéré isolément, le pronostic est cependant imprévisible, mort rapide, ou constitution du mégacôlon. Rétrospectivement on peut parler de formes tolérées et de formes graves ou malignes du nourrisson, de formes néonatales mais l'étendue de la dystonie ne conditionne pas forcément le pronostic. On a vu des occlusions néonatales très graves évoluer vers les dystonies tolérées, et inversement, des formes progressives tourner court vers une rapide conclusion mortelle. En réalité, les dystonies opérées très précocement autorisent la survie. C'est pourquoi le diagnostic est si essentiel.

La colostomie sauve la quasi-totalité des nouveau-nés atteints de dystonie aganglionnaire et promis vraisemblablement à un mégacôlon. Mais il existe également des évolutions spontanées, sans intervention, et qui longtemps ont constitué le seul contingent connu de la maladie, avec dilatation colique constituée. L'évolution sera donc progressive, bénigne, bien que marquée d'épisodes divers. Mais même prolongée, progressive, l'évolution peut à tout moment être interrompue par une occlusion aiguë, mortelle. Certaines formes évoluent sous le tableau d'un syndrome diarrhéique chronique, ou par poussées, avec phases de constipation et d'entérocôlite ; elles sont soumises à un traitement médical, et peuvent à tout moment permettre à des accidents gravissimes d'éclater. On a signalé des perforations, des péritonites mortelles, des infections générales, des septicémies, des infections pulmonaires, rénales. Il n'est pas jusqu'au traitement

lui-même, médical ou chirurgical (laparotomie exploratrice) qui ne porte la responsabilité d'un pourcentage des décès. La mortalité reste, au total de 75 p.cent.

Si maintenant nous arrivons à la période du mégacôlon constitué chez l'enfant, nous trouvons une symptomatologie locale de constipation, ballonnement, péristaltisme. Mais plus le temps passe, plus la tolérance est grande et plus le pronostic vital s'éclaircit. Cependant le danger n'est pas totalement écarté de cette obstruction chronique émaillée d'accidents occlusifs aigus avec fléchissement de l'état général, accidents infectieux pulmonaires, et menace perpétuelle de complications locales, fécalome inséré dans la zone dystonique, perforation, volvulus, justiciables d'une intervention d'urgence.

D'autres formes enfin évolueront sur le mode quasi silencieux, latent, permettant la survie, comme le prouvent les mégacôlons "congénitaux" observés chez l'adulte.

B. DUHAMEL a décrit les diverses formes cliniques du mégacôlon congénital selon la date d'apparition des accidents graves : une forme néonatale dont il a réuni 14 observations, avec 12 morts, comporte d'emblée, ou en quelques jours, les accidents graves; le syndrome des premiers jours représente un retard ou une absence de l'évacuation méconiale spontanée, signe pratiquement constant, puis à sa suite, une constipation chronique, tableau assez éloquent pour faire penser à la dystonie aganglionnaire d'HIRSCHPRUNG, avant l'apparition des premières complications. Cependant DUHAMEL

a vu des formes précoces, vraiment foetales, pouvant simuler une occlusion congénitale ; sur 6 de ces cas l'auteur n'a enregistré qu'une seule survie.

Les complications précoces du mégacôlon prennent généralement l'aspect d'une obturation fonctionnelle basse du côlon, avec altération rapide et profonde de l'état général.

Dans les formes graves du nourrisson, dont DUHAMEL a observé 23 cas avec 7 décès, on voit survenir, au cours des douze premiers mois de la vie, des accidents occlusifs et toxiques graves, alors que la symptomatologie du mégacôlon congénital était déjà évocatrice.

Enfin les formes retardées ont permis la constitution du tableau classique du mégacôlon congénital : sur 13 cas, on ne compte qu'un décès.

Par conséquent, les complications dramatiques du mégacôlon congénital peuvent apparaître dès le premier mois de la vie, moment où précisément débutent les signes annonçant la constitution des formes malignes du nourrisson.

La dystonie aganglionnaire doit donc être identifiée dès le premier mois de la vie et soumise au traitement si possible définitivement curateur, afin de soustraire l'enfant à une évolution qui a toutes les chances d'être grave, sinon mortelle.

La question du diagnostic est donc de première importance : nous lui consacrerons les pages qui suivent.

V - DIAGNOSTIC

-°-

Le diagnostic de la maladie de HIRSCHPRUNG doit donc être porté aussi précocement que possible. A sa disposition, il a :

- des signes cliniques,
- des signes radiologiques,
- des signes histologiques.

° °

CLINIQUEMENT : C'est dans 75 p.cent des cas un état d'obstruction intestinale aiguë au cours des premières 24 heures de la vie ; au minimum, c'est un état de constipation. Si l'obstruction est totale, on trouve la symptomatologie habituelle aux obstacles de siège bas, vomissements, ballonnement, absence de transit. La distension abdominale est lentement progressive, puis suivie de vomissements et de constipation : pour rechercher sa cause, il faut procéder à un examen radiologique.

Celui-ci peut fournir des symptômes de présomption, mais il peut s'agir parfois d'un megacôlon fonctionnel, d'où l'intérêt de la biopsie complémentaire (FEVRE). DUHAMEL est d'avis que l'examen radiologique ne peut que rarement mettre en évidence

au cours du premier mois de la vie les signes caractéristiques habituels de la maladie de HIRSCHPRUNG. La constatation d'une distension aérique ou hydro-aérique portant à la fois sur le grêle et sur le côlon, en l'absence de toute lésion organique de ce dernier, doit permettre d'arriver au diagnostic par exclusion des autres causes.

Sans préparation, la radiographie peut objectiver la distension colique gauche, alors que le toucher rectal montre la perméabilité du rectum. On se trouve donc devant un obstacle intéressant le côlon gauche, et qui ne peut être qu'exceptionnellement organique. Ainsi arrive-t-on à penser à la maladie de HIRSCHPRUNG. On utilisera alors un contraste fluide, qui montrera la perméabilité du côlon. Le lavement baryté, lui, donne des images quasi pathognomoniques : différence de calibre entre le segment dystonique et l'anse sus-jacente, ce qui indique le début de la réaction megacolique. Ce n'est malheureusement qu'à partir de la sixième semaine de la vie que ces aspects deviennent caractéristiques. Cependant auparavant, on répètera les clichés que l'on comparera à quelques jours d'intervalle, ou encore, on étudiera, 24 heures après la prise d'un cliché, l'aspect, sur un second cliché, du liquide de contraste en rétention. Si le produit opaque est retenu pendant 48 heures, on peut voir là un signe également pathognomonique de dysplasie aganglionnaire.

Mais puisque les images ne deviennent vraiment typiques qu'après six semaines, et que le diagnostic demande à être précocé, immédiat, on s'adressera à un procédé nou-

veau, né de la connaissance de la lésion fondamentale de la maladie, l'absence de cellules ganglionnaires dans les tuniques intestinales ; et puisque la lésion occupe le début du rectum, à l'anوس, il est possible de l'identifier par une biopsie rectale.

Certes, il existe parfois des images trompeuses, mais elles sont exceptionnelles. Il s'agit d'étudier histologiquement une biopsie triangulaire prélevée au niveau de la couche musculaire lisse blanchâtre, obtenue après une petite incision verticale entre les colonnes de Morgagni, après dilatation anale.

SWENSON avait décrit une technique de biopsie de la musculuse rectale, et BODIAN de la muqueuse du rectum, en se basant sur les modifications des plexus sous-muqueux, qui seraient analogues à celles des plexus myentériques. BILL pratique une biopsie du muscle sphincter interne de l'anوس, et y recherche la présence - ou l'absence, de cellules ganglionnaires au niveau du plexus nerveux myentérique.

Tout récemment, SWENSON, FISCHER et GHERARDI ont mis au point une méthode de biopsie rectale qui leur permet d'établir l'existence d'une aplasie ganglionnaire du côlon terminal, donc le diagnostic de la maladie de HIRSCHPRUNG ; en cinq ans, 100 biopsies rectales leur ont donné des résultats intéressants.

La technique opératoire est importante, car il s'agit d'obtenir et d'examiner un fragment histologiquement significatif. L'abord du rectum par sa face externe, en

arrière de l'anus, à travers la peau, risquerait de léser l'innervation sphinctérienne ou de provoquer la formation d'une fistule anale. La voie endo-rectale est donc préférable, à condition de prélever la biopsie suffisamment haut, car au niveau du sphincter, le tissu ne donne pas de renseignements utilisables.

La région anale en effet comporte souvent, normalement, une zone aganglionnaire. A deux ou trois centimètres au-dessus de la ligne ano-cutanée, le plexus nerveux est toujours abondant, et son aplasie signifie maladie de HIRSCHPRUNG.

Le rectum est préparé par des lavements, l'enfant est endormi complètement, il est couché sur le côté, hanches fléchies, le périnée est nettoyé. On introduit dans le rectum une compresse, on introduit dans la lumière rectale un écarteur qui sera tiré vers le haut, afin d'exposer la paroi latérale du rectum où l'on fera la biopsie. On évite ainsi la zone antérieure, les blessures toujours possibles du vagin, de l'urètre, de la prostate ; des fils de traction permettent de chaque côté d'exposer la région de la biopsie. La muqueuse est incisée sur deux centimètres, séparée des muscles sous-jacents, et un fragment triangulaire de la paroi musculaire, de 5 à 10 mm, sera pris, pour prélever toute l'épaisseur des muscles, et obtenir un fragment contenant à la fois les fibres circulaires et longitudinales, entre lesquelles, nous l'avons vu, siège le plexus principal, d'Auerbach. On referme la plaie rectale en deux plans, à la soie sur le muscle, au catgut sur la muqueuse ce qui

assure l'hémostase. Les suites sont simples, et l'enfant sort le lendemain.

L'étude anatomopathologique du plexus d'Auerbach est facile, car normalement il est très riche en cellules nerveuses. On peut également étudier le plexus sous-muqueux de Meissner si l'on a fait une biopsie muqueuse, mais son étude est plus difficile que celle du plexus d'Auerbach.

SWENSON et ses collaborateurs ont pratiqué l'examen de 100 biopsies rectales, avec dans 38 cas un diagnostic positif de maladie de HIRSCHPRUNG, toujours confirmé ultérieurement sur la pièce opératoire. La biopsie rectale bien conduite n'a comporté aucune complication, et a chaque fois fourni les éléments histologiques suffisants pour établir un diagnostic de certitude, positif ou négatif.

Un diagnostic positif commande l'intervention aussi rapide que possible. Cependant, un traitement médical d'attente n'est pas inutile :

FEVRE a insisté sur la valeur d'une sonde très haut placée qui permet de bien vider le mégacôlon ; par ailleurs, la dilatation rectale donne des résultats qui ne doivent pas être sous-estimés. La sonde peut être introduite jusqu'à six fois par jour, ce qui permet de franchir les premiers mois, et d'avoir ensuite recours à l'intervention. Sept cas opérés dans ces conditions n'ont comporté aucun décès. Les soins mécaniques, qui luttent contre l'obstruction en assurant l'évacuation régulière et maxima du contenu de l'intestin distendu, régime pauvre en déchets lubrifiants, mais surtout lavements

utilisant des solutions isotoniques à des volumes ne dépassant pas 500 cc sont des mesures d'attente qui permettent d'arriver à l'intervention dans des conditions optima.

VI - LES TECHNIQUES CHIRURGICALES ET LEURS RESULTATS

-:-

INTERVENTIONS SUR LE SYMPATHIQUE :

Ayant mis en évidence le rôle primordial de l'innervation extrinsèque de l'intestinal terminal, LERICHE pensait que le mégacôlon était la conséquence d'une hypertonie sympathique ; d'où des essais d'infiltrations et de résections, aux résultats assez inconstants, et qui d'ailleurs ne valent que dans les mégacôlons de l'adolescent ou de l'adulte.

Mais dans la maladie de HIRSCHPRUNG, cette thérapeutique n'a pas d'indications.

INTERVENTIONS NEUROMUSCULAIRES :

Les sections et résections sphinctériennes au niveau du sphincter interne de l'anus, au niveau du sphincter pelvirectal, permettent la récidence ; ces méthodes n'ont pas franchi les frontières du pays qui les a vu naître, le BRESIL.

La sigmoïdorectomyotomie extra-muqueuse de SAEGESSEN est davantage utilisée. Elle repose sur un principe analogue à celui de l'opération de HELLER dans la correction du

méga-ocrophage. On crée, en un premier temps, une fistule caecale de décharge puis dans un second temps, on incise deux bandelettes sigmoïdiennes jusqu'au plan muqueux, et sur une longueur de 15-20 cm de part et d'autre de la zone retrécie. On cherche donc non pas à supprimer l'agénésie ganglionnaire, mais à en contrecarrer les effets. Intervention palliative, partielle, elle assure des résultats supérieurs à ceux de la sphinctérectomie. WEISS et HOLLENDER sur 9 interventions, ont obtenu 4 succès ; sur les échecs, deux ont été réopérés selon la technique de SWENSON. Aussi les auteurs conseillent-ils de tenter d'abord une sigmoïdorectomyotomie extra-muqueuse, et en cas d'échec seulement, de pratiquer une résection. Lors d'une seconde communication, WEISS et HOLLENDER avec un recul de plus d'un an, ne signalent qu'un échec sur 5 cas opérés ; le principe, soulignent-ils, est celui de l'opération de FREDET dans la sténose hypertrophique du pylore, la myotomie portant sur le segment sigmoïdien non dilaté que l'on trouve toujours dans le mégacôlon congénital. On lutte ainsi contre la dyssynergie fonctionnelle qu'entraîne l'aplasie des plexus de Meissner et d'Auerbach, à hauteur de la zone recto-sigmoïdienne, les bandelettes s'étendant à cheval sur la zone du retrécissement.

HENSE a utilisé la technique dans trois cas d'adultes avec d'excellents résultats prouvés par les radiographies post-opératoires ; mais le recul était encore insuffisant pour permettre des conclusions définitives.

BEAU enfin a appliqué la méthode de SAE-

GESSE par la sigmoïdorectomyotomie chez un enfant de six semaines, avec un résultat fonctionnel excellent ; intervention à retenir chez le très jeune enfant pour qui la resection rectosigmoïdienne reste grave.

L'opération de SWENSON-BILL donne des résultats intéressants dans une bonne proportion des cas, et elle ne comporte pratiquement pas de mortalité opératoire.

Elle repose sur le principe d'une adaptation de la voie abdomino-transanale décrite pour la resection des cancers recto-sigmoïdiens. Mais deux points en diffèrent :

La présence du mégacôlon oblige habituellement à réséquer l'anse dilatée qui bloque l'abord du pelvis ; le moignon inférieur libéré par l'abdomen jusqu'au releveur, est retourné à travers l'anus. Le moignon supérieur mobilisé par les sections vasculaires nécessaires à l'abaissement, est attiré à travers le moignon inférieur retourné. Les deux cylindres sont réséqués au ras du périnée et unis l'un à l'autre par une suture circulaire qui remontera ultérieurement au-dessus du sphincter. De plus, et contrairement à ce qui a lieu dans la chirurgie du cancer, la dissection du rectum portera ici au ras de la tunique intestinale, pour troubler au minimum l'innervation sympathique des organes génito-urinaires voisins. On a en effet cité des complications à distance, vésicales, génitales.

Donc excision du segment rétréci emportant la zone de transition de jonction avec le côlon dilaté et retablisement de la continuité intestinale par intubation transanale avec conservation du sphincter, opération

majeure nécessitant chez l'enfant une préparation de 15 jours, sur le plan général, biologique et sur le plan local, pour vider l'intestin. On réalise la résection de toute la zone dépourvue de ganglions et l'on crée une anastomose transanale en "pull through". Il y a donc un temps abdominal de résection, un temps périnéal d'anastomose colo-anale. Les soins post-opératoires sont également essentiels, correction de l'équilibre électrolytique, antibiothérapie, reprise progressive de l'alimentation, liquide, puis pâteuse, puis solide.

La mortalité opératoire est faible, de l'ordre de 3 p.cent et concerne surtout les très jeunes nourrissons. Les complications post-opératoires, désunion de l'anastomose, lâchage précoce de l'anastomose, fistules, infections, retrecissement de l'anastomose, sont peu fréquentes et amendables. La rétention vésicale, habituelle, peut se prolonger ; l'infection gastro-intestinale tardive est responsable d'assez nombreux décès un à cinq ans plus tard. Dans les résultats éloignés, il faut considérer l'état général, rapidement rétabli, l'état fonctionnel qui demande une rééducation, rétention et incontinence fécales étant possibles. On a redouté des complications génitales, impuissance, troubles de l'éjaculation, de ces petits opérés devenus adultes, car des lésions irréversibles des plexus hypogastriques seraient possibles. Peu nombreux sont encore les cas opérés dans la petite enfance et susceptibles d'apporter des éléments décisifs sur ce point. SWENSON dit avoir opéré des adolescents qui adultes ont eu un comportement génital normal et certains ont déjà eux-mêmes des

enfants. Les résultats fonctionnels sont supérieurs aux résultats anatomiques jugés sur les clichés ; un certain degré de dilatation persiste, mais la vidange est satisfaisante, remplaçant une dangereuse stase intestinale.

L'opération de SWENSON est toujours possible ; elle supprime la totalité de la zone aganglionnaire, et donc apporte la guérison. Mais elle ne devra guère être faite avant 12 à 18 mois. PETIT et DECAUDEVINE ont appliqué la technique de SWENSON à 18 malades et s'en déclarent satisfaits.

MARION et JEUNE ont opéré une encéphalopathie hypotrophique de 4 ans pesant 10 kgs, qui succomba à l'anesthésie, deux enfants de 2 ans et demi, dont l'un colostomisé à trois mois pour occlusion. L'évolution fonctionnelle immédiate a paru favorable. Cependant, l'un des enfants a présenté huit mois après l'intervention des crises répétées de rétention vésicale nécessitant une résection du col.

HAMELMANN sur 16 cas opérés, a obtenu après résection intra-abdominale utilisée dans 9 cas, 8 bons résultats et un décès, après opération de SWENSON dans 7 cas, 6 bons résultats et un décès : donc, des résultats comparables avec les deux techniques.

Le cas rapporté par FONTAINE montre le succès de l'opération de SWENSON après échec d'une sympathectomie lombaire et d'une splanchnicectomie sous-diaphragmatique gauche ; ces interventions avaient à vrai dire eu des résultats d'abord satisfaisants, avec pendant six mois une selle quotidienne et

un état général parfait ; puis sans cause apparente, est survenue une aggravation rapide et importante, avec constipation opiniâtre et incontinence anale. L'opération de SWENSON pratiquée à ce moment fut suivie d'une guérison complète qui se maintient depuis deux ans. Dans un second cas, un enfant de 4 ans, l'opération de SWENSON assura une amélioration franche et importante, mais laissant persister une constipation assez marquée.

BERTRAND et MONNET ont fait état des résultats datant de 18 mois après la résection de la zone recto-sigmoïdienne ; le résultat fonctionnel obtenu dès les premiers jours est excellent.

BERTRAND et FRANCILLON ont opéré des sujets de 5, 6, 11, 14, 24 et 29 ans avec des résultats fonctionnels excellents et durables dans les six cas, mais ces auteurs ont noté la divergence des aspects radiologiques, avec dans deux cas persistance de la dilatation colique, et des résultats fonctionnels parfaits.

SWENSON a eu 150 mégacôlons à traiter, trois cas dans lesquels l'absence de plexus ganglionnaire s'étendait à tout le côlon. Le grêle était dilaté et une intervention limitée à la charnière recto-sigmoïdienne aurait été illogique. Il a donc pratiqué une iléostomie dans les premiers jours de la vie du nourrisson, puis quelques semaines plus tard, une colectomie totale et une anastomose iléo-rectale transanale par retournement du rectum. Les suites ont été bonnes dans les trois cas, avec quatre selles par jour. Dans une telle in-

tervention, il faut s'assurer que l'absence de plexus ne concerne pas le segment de grêle anastomosé.

PELLERIN enfin a pratiqué 10 recto-sigmoïdectomies sans aucune mort post-opératoire, avec une technique très voisine de celle de SWENSON.

La résection intra-abdominale de HOCHENEGG a été préférée par REHBEIN à l'opération de SWENSON, qui avait laissé un certain degré de distension abdominale ou des troubles de l'évacuation des matières.

La résection intra-abdominale avec dilatation sphinctérienne appliquée à 13 cas a donné un décès par sténose post-opératoire et péritonite mortelle, et 12 bons résultats ; un de ces opérés avait subi quelques années plus tôt une résection du sympathique lombaire, avec des effets très transitoires. Sur 9 cas ainsi opérés, HAMELMANN a eu 8 bons résultats et un décès, proportion exactement observée par cet auteur avec l'opération de SWENSON.

° ° °

Devant la gravité parfois vitale du temps pelvien de l'exérèse du rectum, les risques de ce temps pour la continence anale et la fonction vesicale, la résection limitée du rectum puisque le sphincter anal est conservé, la fragilité de la suture, la proportion de mauvais résultats, que l'on peut fixer à 10 p.cent, B. DUHAMEL pense que l'opération de SWENSON est une opération délicate non entièrement satisfaisante.

Aussi, propose-t-il une technique nouvelle, l'abaissement retro-rectal et transanal du côlon dont les principes sont les suivants : par voie abdominale, le rectum est coupé, fermé, enfoui au fond du Douglas, comme dans une opération de HARTMANN ; résection de la zone rétrécie rest-sigmoïdienne et de l'anse mégacolique, mobilisation du côlon restant par les sections vasculaires, abaissement du côlon, fermeture de son extrémité qui est amarrée par un gros fil ; clivage de l'espace cellulaire retro-rectal sur la ligne médiane au doigt ou à la main, jusqu'au niveau du plancher musculaire ; par voie périnéale, après dilatation anale, on fait une incision sur la demi-circonférence postérieure de la ligne ano-cutanée. On sépare la paroi du canal de la face interne du sphincter externe, aux ciseaux mousses, on rejoint le décollement retro-rectal fait par voie haute ;

Par le fil amarré, on abaisse l'intestin jusqu'au plan de l'incision cutanée, la tranche colique ouverte est suturée sur sa moitié postérieure à la lèvre postérieure cutanée de l'incision rétro-anale ;

Des pinces assurent une large enterotomie en anastomosant longitudinalement le côlon abaissé et le rectum abandonné, en même temps qu'elles réalisent l'hémostase. On a ainsi constitué un rectum définitif, dont la partie antérieure, aganglionnaire, reste collabée tout en assurant le contrôle réflexe de la fonction de défécation, et dont la partie postérieure, colique, assure la motricité.

Abaissement retro-rectal transanal facile, rapide, cette technique supprime la dissec-

tion du rectum dans le pelvis, élimine le risque génito-urinaire, remplace l'anastomose termino-terminale, qui peut toujours se désunir ou se retrécir, par une entérotomie progressive de grande étendue ; enfin, l'appareil neuro-musculaire sphinctérien est préservé, ainsi qu'une large zone réflexogène anorectale. Cette technique paraît intéresser la plupart des opérateurs, il reste à en connaître les résultats éloignés.

VII - OBSERVATIONS

- 3 -

PREMIERE OBSERVATION

L'enfant M.G... envoyé à l'hôpital à l'âge de 5 ans, pour troubles intestinaux.

Les signes fonctionnels importants remontent à la toute première enfance. Elle était l'objet de constipation.

A l'âge de 4 mois un lavement baryté aurait été pratiqué et n'aurait rien montré d'anormal ; mais jusqu'à l'âge de 5 ans elle ne parvient à débarrasser son intestin qu'à force de laxatifs et de lavements.

Dans le service après un lavement baryté :

Radiographie montre aspect typique de la dilatation colique et l'existence de la zone rétrécie recto-sigmoïdienne.

Intervention est pratiquée par opération de Swenson typique.

Examen histopathologique de la pièce opératoire.

La muqueuse est partout épaissie mais érodée, inflammatoire dans la partie rétrécie.

La muscularis mucosa, nette vers la dila-

tation, est plus ou moins efficace et dilacérée vers le rétrécissement ; cet effacement est le plus souvent en rapport avec un oedème et une fibrosclérose extensive de la sous-muqueuse, partout congestive, mais spécialement inflammatoire à la jonction de la zone dilatée et de la zone rétrécie, aucun niveau, le criblage le plus minutieux n'a pu retrouver des cellules ganglionnaires sympathiques dans cette sous-muqueuse.

Par contre, on rencontre à tous les étages coliques des plexus de Meissner plus ou moins dégénératifs.

La musculouse interne s'amincit de la zone rétrécie, alors que la musculouse externe longitudinale s'épaissit et s'hypertrophie. Les faisceaux musculaires sont oedémateux et parfois dégénératifs vers la dilatation.

Alors qu'entre les deux musculouses existent d'assez nombreuses cellules ganglionnaires d'ailleurs toutes altérées, dégénératives. Les filets nerveux des plexus d'Auerbach sont beaucoup plus nombreux dans la zone rétrécie.

EN RESUME

Cette étude topographique montre d'une part, l'absence totale de cellules nerveuses dans la portion distale rétrécie, et leur présence au début de la zone dilatée dans les plexus d'Auerbach ; mais surtout existent dans les diverses couches de la paroi colique des altérations inflammatoires de toutes les tuniques pour se terminer par des altérations dégénératrices des cellules neuronales dans la portion dilatée. L'his-

tologie montre dans le segment rétréci l'absence de toute cellule ganglionnaire et la présence de filets nerveux d'aspect cicatriciel en état hyperplasie Schwanienne, ces modifications du segment rétréci s'arrêtent brusquement à la jonction avec le segment dilaté, où les formations nerveuses redeviennent sans transition. Aucune ne mérite le nom de maladie de Hirschprung.

° ° °

DEUXIEME OBSERVATION

L'enfant Mohamed B..T.. est né le 7-4-54 à Casablanca. Dès la naissance, il était constipé et présentait un ventre énorme. En dépit de soins continuels et minutieux, la constipation ne fit que s'aggraver, et bientôt, l'enfant devint apathique, sans vitalité ; son état général s'altéra. Sans lavements, il n'allait jamais à la selle et restait souvent plusieurs semaines avant d'évacuer. Il arrivait alors qu'il perdait quelques matières par incontinence anale. La situation devenant intolérable, l'enfant nous fut adressé le 28-1-58 par son médecin.

Agé à ce moment de trois ans et demi, il présentait un abdomen volumineux, ballonné mais souple à la palpation de sorte que l'on sentait facilement d'énormes fécalomes. L'ampoule rectale très large était pleine de matières fécales mais le sphincter anal se contractait bien. Malgré purges et lavements, l'enfant n'émettait que de rares selles fétides. Cependant, il perdait continuellement quelques matières par l'anus. Plusieurs jours de pénibles efforts furent

nécessaires pour vider l'intestin de son contenu, ce qui permit de procéder au lavement baryté. Celui-ci montra un mégacôlon énorme mais ne mit pas en évidence de zones rétrécies.

Tous les autres examens s'avérant satisfaisants, on intervint pour la première fois le 20-2-58. Première opération : sympathectomie lombaire et splanchnicectomie sous-diaphragmatique ... Les suites opératoires furent favorables. Au bout de huit jours, l'enfant évacua la première selle spontanée et à partir de ce moment, il allait régulièrement à la selle tous les jours. Ensuite, son état demeura parfait jusqu'en novembre 59. Pendant tout ce temps, ces évacuations étaient subnormales, son abdomen à peine ballonné, l'état général excellent.

En juillet 1959 il survient sans cause apparente une aggravation rapide et importante. La constipation reparut et devint vite opiniâtre ; en même temps le ventre se mit à nouveau à gonfler et l'incontinence anale se reproduisit ; c'est dans ces conditions que l'enfant nous fut ramené. Radiologiquement et en dépit du silence clinique qui avait duré plus de 4 ans, le côlon avait continué à se dilater. Plus de 2 litres de baryum n'arrivent plus à le remplir complètement, une intervention s'imposait donc et c'est dans ces conditions que nous avons songé à l'opération de Swenson. Cette deuxième intervention fut pratiquée le 21-1-60. Les suites opératoires furent très simples et au bout de 15 jours déjà un lavement baryté de contrôle montra une nette diminution de la capacité colique.

Contre l'incontinence on pratique une rééducation. L'enfant rentra chez lui le 25-2-60, en excellent état.

Revu une première fois en octobre 1960, il a été contrôlé le 25-11-60. Il se porte bien et joue et mange de bon appétit. Le ventre est souple et plat. Les selles régulières et quotidiennes. On n'administre plus jamais de laxatifs. Il arrive cependant encore que l'enfant présente une légère incontinence. Au T.R. la contraction sphinctérienne est bonne. Des cicatrices opératoires sont souples et indolores de même que la suture intestinale est parfaite. Un lavement baryté de contrôle montre un côlon de calibre normal ; quant à l'examen histologique il montre un épaississement des musculatures et surtout de l'externe, hyperplasie nette des gaines des plexus d'Auerbach et de Meissner. Aucune lésion ni séquelles inflammatoires.

° ° °

TROISIEME OBSERVATION

Mohamed est traité à la naissance pour une constipation importante nécessitant des lavements répétés.

A l'âge de 15 mois un lavement baryté montre une anse colique dilatée limitée au sigmoïde avec un rectum normal ; revu à 4 ans l'enfant a toujours besoin de un ou plusieurs lavements quotidiens. Son état général est assez bon mais sur les clichés, la dilatation colique est accentuée.

A 5 ans et demi l'intervention est décidée car les troubles fonctionnels s'aggravent ; l'état décline et sur les lavements barytés on note le développement du mégacôlon sur le sigmoïde et le côlon iliaque empêchant de voir la jonction recto-sigmoïdienne sur un film de profil le rectum est de volume normal. Intervention pratiquée le 15-5-58, suivant la technique de Swenson-Hiatt avec résection de 20 cm ; le résultat anatomique est bon, 4 mois après l'intervention le diamètre colique a considérablement diminué.

3 ans après il persiste une légère dilatation colique analogue à ce qu'elle était sur les premiers lavements de contrôle. Le résultat fonctionnel est excellent : dès le 6e mois le transit devint normal avec des selles spontanées quotidiennes, le résultat s'étant maintenu jusqu'alors.

L'état général de l'enfant s'est transformé.

° ° °

QUATRIEME OBSERVATION

Monsieur S... vomit depuis son enfance et a un ventre ballonné considérable ; le lavement baryté montre une distension globale de l'intestin grêle et du côlon.

Malgré le traitement, la situation s'aggrave chez l'enfant. On pratique une caecostomie qui apporte une amélioration immédiate. Dans les semaines qui suivent on s'assure de la perméabilité du côlon.

L'enfant est toujours constipé. Après 3 mois on découvre par lavement baryté un côlon élargi et épaissi, assez caractéristique, un rectum normal, en l'absence de tout obstacle organique perceptible.

A l'âge de 6 ans, porteur d'un mégacôlon typique, il est opéré par la technique de Swenson.

° °

CINQUIEME OBSERVATION

N..., 11 ans, présente depuis la naissance des coliques et à l'examen un ventre énorme, élargi, contrastant avec des membres grêles et thorax étroit. Le lavement baryté pratiqué le 3-2-57 montre un mégacôlon énorme, total, jusqu'au caecum et sur le profil un rétrécissement net retro-sigmoïdien.

Intervention pratiquée le 9-2-57 suivant la technique Swenson-Hiatt avec résection de 30 cm.

Examen histologique du segment révèle absence du plexus nerveux d'Auerbach, les cellules ganglionnaires sont disparues, remplacées par des fibres nerveuses, d'autre part les faisceaux musculaux sont oedémateux.

Le 25-5-57 il se porte bien, le ventre est plat, les selles quotidiennes.

° °

SIXIEME OBSERVATION

A...B..Mohamed. opéré le 5-4-57

Enfant âgé de 2 ans qui présente une maladie de Hirschprung typique avec une grosse dilatation sigmoïdienne suivie d'un segment rétréci jusqu'au canal anal d'une longueur de 25 cm environ.

L'intervention de Swenson est conduite selon la technique de Petit avec une seule équipe chirurgicale.

La section porte sur la partie dilatée du sigmoïde à environ 6 cm. Le retournement en doigt de gant par l'anus après dilatation se fait au moyen d'une pince de Duval. La section porte sur un centimètre de rectum sur l'insertion anale elle est faite d'abord au fil de lin, points séparés, puis au cat-gut chromé points séparés.

Compte rendu histologique

- 1°- sigmoïde
- 2°- haut-rectum
- 3°- bas-rectum.

Les divers fragments adressés au laboratoire sont d'aspect histologique sensiblement normal ; la seule anomalie notable consiste en un oedème et une congestion vasculaire de la sous-muqueuse.

La muqueuse en particulier n'est pas altérée et ne présente pas les ulcérations si fréquemment rencontrées dans la maladie de Hirschprung ; l'on ne voit aucun infiltrat inflammatoire et la paroi des vaisseaux di-

latée et gorgée d'hématies, rencontrée dans la sous-muqueuse et aussi dans la sous-séreuse est d'épaisseur normale (il n'y a aucun signe d'artérite ou de pré-artérite). De même pas d'image d'hypergénèse nerveuse.

° °

SEPTIEME OBSERVATION

L'enfant B... est vue pour la première fois par l'un d'entre nous, à l'âge de 5 ans et demi, pour troubles intestinaux dûs à un mégacôlon.

Les signes fonctionnels importants remontaient à la toute première enfance, puisqu'on signale que, dès son séjour à la pouponnière et malgré les soins dont elle était l'objet, elle demeurait jusqu'à 8 jours sans aller à la selle.

A l'âge de 4 mois, un lavement baryté aurait été pratiqué et n'aurait rien montré de franchement anormal ; mais jusqu'à l'âge de 5 ans et demi, elle ne parvient à débarrasser son intestin qu'à force de laxatifs et de lavements, puis finit par un blocage complet.

La jeune malade est alors examinée puis après évacuation intestinale, soumise à un lavement baryté.

Devant l'aspect typique de la dilatation colique et l'existence de la zone rétrécie recto-sigmoïdienne, l'intervention est pratiquée le 22 novembre 1957 : opération de

Swenson typique.

Le résultat obtenu est excellent tant sur le plan radiologique, ce qui est assez rare, que sur le plan fonctionnel, la petite malade sans être soumise à aucune médication présente une selle par jour. Son état statural et pondéral s'est entièrement transformé.

- VII -

CONCLUSIONS

--

I - Le terme de mégacôlon ne désigne qu'une dilatation et une hypertrophie d'un segment intestinal sans préjuger de sa cause. C'est pourquoi il existe diverses variétés de mégacôlon dont nous n'envisageons que la forme congénitale dite maladie de Hirschsprung.

II - En réalité, il s'agit d'une dysplasie aganglionnaire, c'est-à-dire de l'absence, au niveau du rectum et jusqu'au sigmoïde, des plexus d'Auerbach normalement présents dans les tuniques intestinales ; la dilatation colique n'est que secondaire, et plus ou moins tardive. Le mégacôlon de ce type n'apparaît alors que chez les dystoniques qui ont survécu.

III - Le tableau clinique est, dès la naissance, un syndrome d'obstruction intestinale avec ses conséquences ; le diagnostic sera clinique, radiologique, mais aussi histologique, l'absence de cellules ganglionnaires pouvant être établie sur une biopsie rectale.

IV - Le diagnostic de maladie de Hirschsprung dès la naissance doit faire envisager l'intervention radicale, mais celle-ci aura

lieu au mieux entre 12 et 18 mois, des mesures médicales, conservatrices, voire une dérivation, permettant de temporiser dans un certain nombre de cas.

V - Diverses techniques opératoires ont été mises au point et appliquées ; les infiltrations et interventions sympathiques sont sans effet durable. La sigmoïdorectomyotomie extra-muqueuse ne supprime pas la zone aganglionnaire, mais ses conséquences. La rectosigmoïdectomie, opération de SWENSON-BILL, est l'intervention la plus radicale. Mais elle est délicate à effectuer, de résultat malgré tout inconstant, avec des complications éloignées, vésicales, génitales peut-être aussi.

VI - C'est pourquoi, une nouvelle technique, l'abaissement rétro-rectal et trans-anal du côlon (B. DUHAMEL) a-t-elle été bien accueillie, car elle représente par rapport à l'opération de SWENSON une simplification et évite les possibles inconvénients éloignés. Il sera intéressant d'utiliser largement cette méthode et d'en observer les résultats à distance.

-:-

Vu :
Le Président :
signé : M. FEVRE

Vu :
Le Doyen :
signé : L. BINET

Vu et Permis d'Imprimer
Le Recteur de l'Académie de Paris
signé : Jean SARRAILH

IX - BIBLIOGRAPHIE

- 2 -

- 1 - BEAU (A), NEIMANN (N), LESURE (J)
Mégacôlon congénital traité par
sigmoïdo-recto-myotomie.
Soc.Péd. Est Nord 27 fév.1957.
- 2 - BERTRAND (P), FRANCILLON (J)
Mégacôlon congénital. Opération de
Swenson Bill
Revue Lyonn.Péd. VI, pages 401-407,
mai 1957.
- 3 - BILL (A.H), GREIGHTON (S.A),
STEVENSON (J.K)
Surgical therapy of Hirschprung's
disease in children
Surg.Gyn.Obst. CIV pages 151-156
fév.1957.
- 4 - BOMPART (H)
Schéma thérapeutique des différentes
formes de mégacôlon. L'opération de
Swenson et Bill.
Presse Méd. LIX page 775, 20 juin
1951.
- 5 - BOURDEIX (G), MAGNE (J) et coll.
Mégacôlon congénital, situation ex-
ceptionnelle de la zone achalasique
à la jonction sigmoïdo-côlon gauche.
Opération de Swenson.
Soc.Gastro-entérol.Sud Ouest -
27 avril 1958.

- 6 - DUHAMEL (B)
Une nouvelle opération pour le mégacôlon congénital : l'abaissement rétro-rectal et transanal du côlon.
Presse Méd. LXIV pages 2249-2250, 1956.
- 7 - DUHAMEL (B)
Diagnostic et traitement chirurgical précoces du mégacôlon congénital.
Soc.Péd. 21 oct.1958.
- 8 - FONTAINE (R), HOLDERBACH (L), DELAGE (J)
A propos de deux cas de mégacôlon congénital traités par la technique de Swenson-Bodian.
Strasbourg Méd. VI, pages 67-83, fév.1955.
- 9 - HAMELMANN (H), BARTHELMAI (I)
Behandlung der Megacolon.
Beitr.klin.Chir. CXCVIII, pages 226-237, 1959.
- 10 - HENSE (W)
Die neue Chirurgie der Hirschprung's Krankheit.
Beitr. klin. Chir. CXCII, pages 239-245, 1956.
- 11 - LANGER (B), THOMSON (S)
Hirschprung's disease.
Canad.Journ.Surg. II page 123, janv.1959.
- 12 - LAURENCE (G), LARACHE (G)
La chirurgie du mégacôlon congénital (dystonie aganglionnaire).
LXIe Congrès Assoc. Fr.Chir.Paris 10 octobre 1959.

- 13 - MARION (J), JEUNE (M) et coll.
Opération de Swenson pour mégacôlon
aganglionnaire chez le nourrisson
et le petit enfant. Valeur diagnos-
tique de la biopsie rectale.
Réun. Lyonn. Péd. 2 déc.1956.
- 14 - PELLEGRIN, LEHMANN, FEVRE rapporteur
Mégacôlon congénital, maladie de
Hirschprung, traitement par recto-
sigmoïdectomie.
Mém. Acad.Chir. 24 oct.1956.
- 15 - PETIT (P), DECAU DAVEINE (J)
Maladie de Hirschprung ou mégacôlon
congénital.
Journ.Chir.LXXII, pages 521-535
juillet 1956.
- 16 - SWENSON (O), FISHER (J.H)
Traitement de la maladie d'Hirschprung
en cas d'absence de plexus ganglion-
naire étendu à tout le côlon.
Arch.of Surg.LXX pages 535-538, 1955.
- 17 - SWENSON (O), FISHER (J.H), GHERDARDI (G)
Rectal biopsy in the diagnosis of
Hirschprung's disease
Surgery XLV pages 690-695 avril 1959.
- 18 - WEISS (A.G.), HOLLENDER (L)
La sigmo-rectomyotomie, nouvelle
thérapeutique chirurgicale du méga-
côlon congénital.
Soc.Méd. Strasbourg, 29 oct.1955.

TABLE DES MATIERES

-:-

	Pages
I - Introduction	15
II - Classification	19
III - Etude anatomophysio- pathologique	22
IV - Etude clinique	25
V - Diagnostic	29
VI - Les techniques chirurgi- cales et leur résultats	35
VII - Observations	44
VIII - Conclusions	54
IX - Bibliographie	56

SERMENT

--:-

En présence des Maîtres de cette Ecole, de mes chers Condisciples et devant l'effigie d'Hippocrate, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'Exercice de la Médecine. Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail. Admis dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe ; ma langue taira les secrets qui me seront confiés, et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs ni à favoriser le crime. Respectueux et reconnaissant envers mes Maîtres, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leurs pères.

Que les hommes m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses !

Que je sois couvert d'opprobre et méprisé de mes Confrères si j'y manque !

--:-

